

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1933

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jean JOUEN

Né le 27 Juin 1906 à Beuzeville (Eure)

Interne des Hôpitaux de Rouen

SUR UN CAS DE MALADIE DE RITTER

(AVEC LÉSIONS DES GLANDES ENDOCRINES)

Président de Thèse : M. le Professeur NOBECOURT.

PARIS

E. LE FRANÇOIS, EDITEUR

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1933

484

SUR UN CAS DE MALADIE DE RITTER

(AVEC LÉSIONS DES GLANDES ENDOCRINES)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552816_0072

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1933

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jean JOUEN

Né le 27 Juin 1906 à Beuzeville (Eure)

Interne des Hôpitaux de Rouen

SUR UN CAS DE MALADIE DE RITTER

(AVEC LÉSIONS DES GLANDES ENDOCRINES)

Président de Thèse : M. le Professeur NOBECOURT.

PARIS

E. LE FRANÇOIS, EDITEUR

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1933

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN..... M. BALTHAZARD.

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie.	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.	N...
Physiologie.	BINET.
Physique médicale.	STROHL.
Chimie médicale.	DESGREZ.
Bactériologie.	DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.	CLERC.
Pathologie chirurgicale.	MARION.
Anatomie pathologique.	ROUSSY.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive.	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.	N. FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	M. VILLARET.
Clinique médicale.	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	MARCEL LABBÉ.
	LEREBoullet.
	NOBÉCOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies des enfants.	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'en-	GUILLAIN.
céphale.	LEMIERRE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	LENNORMANT.
Clinique des maladies du système nerveux.	CUNÉO.
Clinique des maladies infectieuses.	GRÉGOIRE.
Clinique chirurgicale.	GOSSET.
	TERRIEN.
Clinique ophtalmologique.	LEGUEU.
Clinique urologique.	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURR.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.	LÉON BERNARD.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeur sans chaire.	MAUCLAIRE.
	MULON.
	VERNE.



II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE . . Neurologie et psychiâtr.
AUBERTIN. . . . Pathologie médicale.
BÉNARD Henri. Pathologie médicale.
BROCC Pathologie chirurgicale.
BRULÉ Pathologie médicale.
BUSQUET. . . . Pharmacologie.
CADENAT. . . . Pathologie chirurgicale.
CATHALA. . . . Pathologie médicale.
CHABROL. . . . Pathologie médicale.
CHAILEY-BERT. Physiologie.
CHEVALLIER. . . Pathologie médicale.
DOGNON. . . . Physique.
DONZELOT. . . . Pathologie médicale.
EGALLE Obstétrique.
FEY. Urologie.
GASTINEL. . . . Bactériologie.
GATELIER Pathologie chirurgicale.
DE GAUDART
D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
GIROUD. Histologie.
HALPHEN. . . . Oto-rhino-laryngologie.
HARVIER Pathologie médicale.
HAZARD. . . . Pharmacologie.
HUGUENIN. . . . Anatomie pathologique.
JOANNON. . . . Hygiène.

MM.

LABBÉ (Henri). Chimie biologique.
LAROCHÉ (Guy). Pathologie médicale.
LEVEUF. Pathologie chirurgicale.
LÉVY-VALENSI. . Neuro-psychiâtrie.
LIAN. Pathologie médicale.
MONDOR. Pathologie chirurgicale.
MOREAU. Pathologie médicale.
MOULONGUET. . Pathologie chirurgicale.
MOURE. Pathologie chirurgicale.
OBERLING. . . . Anatomie pathologique.
OLIVIER. . . . Anatomie.
PIÉDELIÈVRE. . Médecine légale.
PORTES. Obstétrique.
QUÉNU. Pathologie chirurgicale.
RICHT FLS. . . Physiologie.
SANNÉ. Chimie biologique.
SÉZARY. Dermatologie et syphili-
graphie.
TROISIÈRE. . . . Pathologie expérimentale et comparée.
VALLERY-RADOT
(Pasteur). . . Pathologie médicale.
VAUDESCAL . . . Obstétrique.
VELTER. Ophtalmologie.
VIGNES. Obstétrique.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

LEQUEUX. Obstétrique.
LÉROUX. Anatomie pathologique.
NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.

MM.

RETTERRER. . . . Histologie.
ZIMMERN. Physique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS

DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.	MM.
ABRAMI Clinique médicale.	PROUST. Clinique chirurgicale.
CHIRAY Clinique médicale.	SCHWARTZ. Clinique chirurgicale.
DUVOIR Clinique médicale.	LE LORIER. Clinique obstétricale.
BASSET Clinique chirurgicale.	LÉVY-SOLAI. Clinique obstétricale.
CHEVASSU. Clinique chirurgicale.	METZGER. Clinique obstétricale.
HEITZ-BOYER Clinique chirurgicale.	GUÉNIOT. Clinique obstétricale.
MOCQUOT. Clinique chirurgicale.	

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
MAUCLAIRE, Professeur sans chaire. .	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.	
CHAILLEY-BERT.	Stomatologie.
LEDoux-LEBARD.	Education physique.
WEILL-HALLÉ.	Radiologie clinique.
	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

*Qui guida mes premiers pas en médecine
et ne cessa plus tard de m'aider de ses
précieux conseils, ma plus vive recon-
naissance et ma profonde affection.*

A MA MERE

Avec l'expression de ma tendre affection.

A MA FAMILLE

A MON COUSIN

le DOCTEUR LESSERTISSEUR,
Radiologiste des Hôpitaux de Rouen

A MES AMIS

A MES CAMARADES D'INTERNAT

A Monsieur le PROFESSEUR NOBECOURT

Professeur de Clinique médicale
à la Faculté de Médecine de Paris,
Membre de l'Académie de Médecine,

*Avec l'expression de notre reconnaissance
pour l'honneur qu'il nous a fait en ac-
ceptant la présidence de notre thèse.*

A Monsieur le PROFESSEUR DEVE
Professeur de Clinique médicale
à l'Ecole de Médecine de Rouen,

*Dont nous avons été l'externe, puis l'in-
terne, hommage de notre admiration et
de notre profonde reconnaissance.*

A Monsieur le DOCTEUR LOISEL
Médecin des Hôpitaux de Rouen,

*Qui nous a accueilli dans son service avec
beaucoup de bienveillance et nous a en-
seigné la médecine infantile, d'une ma-
nière si intéressante et si profitable, avec
l'expression de notre sincère gratitude.*

A Monsieur le DOCTEUR FLEURY
Médecin des Hôpitaux de Rouen,

*Qui fut l'inspirateur de ce travail et nous
prodigua ses conseils avec beaucoup
d'empressement. Témoignage de vive re-
connaissance.*

A Monsieur le DOCTEUR CAILLIAU
Professeur d'Anatomie pathologique
à l'Ecole de Médecine de Rouen,

Nos plus vifs remerciements.

A Monsieur le DIRECTEUR
et à Messieurs les PROFESSEURS
de l'Ecole de Médecine de Rouen

A NOS MAITRES
dans les Hôpitaux de Rouen

EXTERNAT :

1925-1926 M. le PROFESSEUR A. CERNE, professeur de
Clinique chirurgicale à l'Ecole de Médecine de
Rouen.

1927 M. le PROFESSEUR DEVE.

INTERNAT :

1928 M. le DOCTEUR SEYER (*in memoriam*).

1929 M. le DOCTEUR CAUCHOIS.

1930 M. le DOCTEUR VALLEE.

1931 M. le DOCTEUR P. DEROCQUE.

1932 M. le PROFESSEUR MARTIN, professeur de Cli-
nique obstétricale.

M. le DOCTEUR LOISEL.

1933 M. le PROFESSEUR DEVE.

A NOS MAITRES INTERIMAIRES
dans les Hôpitaux de Rouen

Monsieur le PROFESSEUR JACQUES PETIT,
Professeur de Clinique chirurgicale

Monsieur le DOCTEUR TAMBAREAU,

Monsieur le DOCTEUR ANDRÉ DEROCQUE,

Messieurs les DOCTEURS DUPREY, POTEZ,
Médecins des Hôpitaux de Rouen,

A Messieurs les DOCTEURS
BILLIARD, DECOULARÉ-DELAFONTAINE et FREY,
électroradiologistes des Hôpitaux de Rouen.

INTRODUCTION

Au mois de novembre dernier, la Crèche de l'Hospice général de Rouen, recevait un nouveau-né porteur d'une affection cutanée dont le caractère exceptionnel fut vite reconnu : il s'agissait d'une dermatite exfoliatrice ou Maladie de RITTER. Nous avons pu en recueillir l'observation, pratiquer une biopsie et prélever, à l'autopsie, des fragments des divers organes.

Avant tout, nous tenons à remercier M. le Docteur LOISEL qui a bien voulu nous communiquer l'observation prise dans son service et M. le Docteur CAILLIAU qui, en se chargeant des examens anatomo-pathologiques, nous a grandement facilité notre tâche. Enfin, nous voulons exprimer ici toute notre reconnaissance à M. le Docteur FLEURY, médecin des Hôpitaux de Rouen qui sut nous aider de ses précieux conseils, avec beaucoup de bienveillance.

Le caractère exceptionnel de cette observation et surtout l'intérêt des examens histo-pathologiques nous ont invité à consacrer ce travail à la dermatite exfoliatrice.

Si cette affection a été l'objet de publications récentes à la Société de Pédiatrie, elle n'en est pas moins très rare et tous les cas recueillis en France, méritent d'être connus. A cela s'ajoute l'intérêt que comportent une

biopsie cutanée (pratiquée en France pour la troisième fois seulement en semblable circonstance), et la découverte de lésions des glandes endocrines.

A notre observation, nous avons cru utile d'ajouter plusieurs observations étrangères qui n'ont pas été recueillies dans les récentes publications de HALLEZ et de SLUCKI. On les trouvera à la fin de ce travail.

Sans nous appesantir sur la description clinique de la dermatite exfoliatrice, nous avons surtout discuté son individualité morbide. Cette question est, en effet, débattue depuis très longtemps : complexe en elle-même, elle est encore embrouillée par des difficultés terminologiques qu'il faut dès l'abord mettre au point.

En 1878 seulement (bien que cette affection paraisse avoir été soupçonnée par BILLARD dans son traité des maladies des enfants nouveau-nés, paru en 1828, RITTER VON RITTERSHAIN, de Prague, publiait un important travail sur les dermatites exfoliatrices des nouris-sions.

Il semble bien qu'il ait ainsi réuni des faits disparates et, peu à peu, un effort de dissociation se poursuivait, qui aboutit aux publications à peu près simultanées de LEINER et de MOUSSOTS, décrivant l'érythrodermie desquamative. Il faut avouer que la terminologie adoptée n'est peut-être pas très heureuse, puisque les termes qui désignent chacun des deux types se ressemblent de fort près. Il serait évidemment préférable de désigner la dermatite de RITTER par le terme d'Epidermolysis aiguë donné par FINKELSTEIN. Mais l'usage a force de loi... D'ailleurs, cette confusion des termes confirme-

rait peut-être l'opinion de certains auteurs français selon qui, la maladie de RITTER n'existe pas : on n'observe en France que des érythrodermies desquamatives. A cet unicisme qui confond les types de LEINER-MOUSSEUS et celui de RITTER dans une même description, s'oppose un autre unicisme qui rattache la maladie de RITTER au pemphigus contagieux des nouveau-nés.

M. COMBY, qui a permis les premiers en France, étudié l'érythrodermie desquamative, semble partager implicitement cette opinion : pour lui, la maladie de RITTER n'existe pas ; elle est confondue avec l'érythrodermie desquamative, mais comme les cas publiés sous ce nom paraissent comporter un pronostic plus sévère que cette dernière affection, on y aurait compris des faits disparates de pyodermites primitives ou secondaires, d'éruptions vésiculeuses, pustuleuses et bulleuses (pemphigus des nouveau-nés, pemphigus syphilitique, dermites streptococciques ou staphylococciques).

La question des rapports de la dermatite exfoliatrice avec le pemphigus des nouveau-nés risque d'autant plus d'être confuse que le mot de pemphigus est entendu sous des sens différents : au sens large, il désigne des affections non contagieuses que l'on voit surtout chez l'adulte et dont le principal caractère est l'existence de l'épidermolyse, mise en évidence par le signe de NIKOLSKY : or, ce signe, qui manque dans les deux premières variétés de pemphigus que nous avons citées, existe au plus haut point dans la maladie de RITTER et cependant, c'est avec le pemphigus des nouveau-nés qu'on la prétend identique. C'est de cette

dernière variété que nous parlerons quand il nous arrivera d'employer le terme pemphigus sans autre désignation.

Ainsi la discussion que soulève la maladie de RITTER porte sur le point de savoir si l'on est en droit de la distinguer de l'érythrodermie desquamative de LEINER-MOUSSOUS d'une part, du pemphigus contagieux des nouveau-nés d'autre part.

OBSERVATION

Nous espérons contribuer à l'étude de cette question en publiant le cas de maladie de RITTER observé dans le service du Docteur LOISEL de Rouen.

Dans la soirée du 1^{er} novembre 1932, entrant dans le service de nourrissons de l'Hospice général, l'enfant Guy J..., âgé de dix jours, porteur d'une affection cutanée pour laquelle l'interne de garde prescrivit des applications de bleu de méthylène et des poudrages de talc.

Le lendemain 2 novembre, quand nous voyons l'enfant pour la première fois, ces topiques ont accentué son aspect singulier et forment avec le derme dénudé et rouge vif d'étranges bigarrures. On dirait, en effet, que l'enfant a été ébouillanté ; il offre l'image d'un grand brûlé et on sait à peine comment le saisir.

En nombre d'endroits, en effet, principalement à la face et aux membres, le derme paraît à nu, rouge et suintant.

Par places de larges bandeaux d'épiderme, rétractés, blanchâtre et comme macérés recouvrent le derme et limitent l'exfoliation.

Aux doigts et aux orteils, ils prennent la forme de doigts de gants. A la face et aux membres, il existe encore quelques ilots étroits de peau saine. Sur la majeure partie de l'abdomen et du dos, la peau paraît normale, mais on y observe très nettement le signe de NIKOLSKY : une très légère pression décolle l'épiderme du derme sous-jacent et le plisse.

On constate donc trois étapes successives des lésions : peau saine apparemment, mais en état d'épidermolyse ; lambeaux d'épiderme desquamé ; dénudation et congestion intense du derme. Les lésions paraissent moins avancées au tronc et au siège qu'à la face et aux membres.

C'est ce que vont confirmer les renseignements donnés par la mère.

Le troisième jour après la naissance, des bulles de liquide citrin apparurent au menton, puis s'étendirent peu à peu à toute la face. Elles s'ouvrent et l'épiderme desquame, cependant qu'apparaissent d'autres décollements épidermiques non précédés de bulles, à la face, au bras gauche, puis sur le reste du corps laissant la peau « à vif ». Le médecin consulté en ville a prescrit des nettoyages à l'éther et l'application d'une pommade contenant de l'acide salicylique, puis voyant que les lésions s'étendaient considérablement a ordonné le transfert à l'hôpital.

Le reste de l'examen apprend peu de choses. Le foie déborde le rebord costal d'un bon travers de doigt ; la rate est palpable dans les fortes inspirations. L'enfant s'alimente bien au lait de vache, coupé, les selles sont un peu liquides. Sa température, hier à 37°, atteint aujourd'hui 38°4.

Le 3 novembre, la température s'élève à 38°8. L'enfant n'a plus d'appétit, l'état général s'altère gravement.

L'érythrodermie et l'exfoliation s'étendent et il ne reste guère de peau saine.

L'enfant meurt le soir en hypothermie à 35°.

Il était né à terme, normalement, de parents bien portants, Français l'un et l'autre. La mère a eu une fausse couche de deux mois et demi en septembre 1931. Elle ne présente aucun signe clinique ni sérologique de syphilis.

Autopsie le 5 novembre 1932. L'enfant ressemble à un gros fœtus macéré. Son poids est de 2.850 grammes.

A signaler seulement une congestion intense de l'encéphale comparable à celle que l'on observe chez les grands brûlés.

Divers organes d'aspect normal ont été prélevés pour l'étude histologique, en particulier les organes glandulaires. Leur poids est le suivant :

Corps thyroïde : 2 gr. 50 ; thymus : 5 gr. ; hypophyse : 0 gr. 40.

M. le Docteur CAILLIAU a pratiqué un examen histologique de la peau et des organes glandulaires. Voici quels en sont les résultats :

Les prélèvements cutanés faits du vivant de l'enfant montrent un épiderme recouvert d'une couche épaisse de kératine qui desquame en larges placards. On observe fréquemment des décollements très étendus de cette couche cornée séparée du stratum granulosum par une sérosité fibrineuse chargée de polynucléaires neutrophiles, de cellules desquamées et de débris nucléaires.

Parfois, l'exudation séreuse reste localisée à la face inférieure du corps muqueux déterminant des bulles sous-épithéliales, ou localisées en plein corps muqueux. Ces bulles sont toujours de dimensions faibles remplies de sérosité et pauvre en éléments cellulaires (polynucléaires neutrophiles, mastzellen, histiocytes). La membrane basale est détruite, un œdème intercellulaire dissocie les cellules malpighiennes provoquant çà et là des vésicules de spongiose, origine des bulles acantholytiques du corps muqueux et des bulles sous-cornéennes.

Dans les zones où la basale est plus épargnée, elle fait obstacle à l'afflux du sérum transsudé ; l'épiderme est décollé et la bulle reste sous-épidermique.

Dans les régions les plus irritées, les bulles de types variés sont volumineuses et bourrées de polynucléaires neutrophiles.

Notons l'absence d'éosinophiles.

Le derme comporte des papilles œdémateuses riches en cellules inflammatoires, parcourues de capillaires ectasiés et de néo vaisseaux assez nombreux déterminant un aspect angiomateux du corps papillaire. Celui-

ci est infiltré de sérosité dans laquelle baignent des lymphocytes, des polynucléaires et des histiocytes. Cet infiltrat est diffus et se prolonge autour des vaisseaux et des appareils pilo-sébacés.

Les infundibula pilaires sont conservés, mais la glande sébacée est atrophiée ou disparue. Les glandes et trajets sudoripares sont atrophiés, mais persistent. Les muscles pilaires sont hypertrophiés.

Le collagène du derme moyen et profond n'est pas dégénéré comme dans les herpétides de BAZIN. Par place, il est légèrement hyalin, ailleurs, il semble hyperplasié et fibrillaire. Le tissu élastique est généralement conservé, sauf au niveau des foyers inflammatoires sous-épidermiques.

Ces lésions rappellent celles de la dermatite exfoliatrice de WILSON-BROCQ et celles des Pemphigus.

Les Gram et les colorations bactériologiques n'ont montré aucune bactérie spéciale.

L'argentation suivant la méthode de HORTÉGA montre que les cellules rameuses de LANGERHANS et les cellules de RANVIER MERKEL sont raréfiées, mais non absentes. En outre, le système histiocytaire apparaît notablement amplifié surtout autour des vitrées périglandulaires et des gaines périvasculaires.

En somme, des bulles cliniques et des bulles histologiques ont été observées chez le malade. L'examen histologique du tégument se résume ainsi :

Epiderme desquamant où la couche granuleuse est discontinue, où apparaissent des bulles de faible vo-

lume, tantôt sous-épidermiques, tantôt acantholytiques et situées en plein corps muqueux.

Derme œdématisé, riche en néo-vaisseaux, avec infiltration cellulaire diffuse.

Avec collagène très modérément lésé, et élastine conservée,

Avec système histiocytaire raréfié dans la zone dite tropho-milanique, amplifié dans les zones profondes périglandulaires et péricvasculaires.

L'examen des différents viscères montre un état congestif intense : les vaisseaux et les capillaires sont engorgés d'hématies et notablement distendus. Cette congestion est active et n'offre nulle part les caractères d'une stase : il y a réplétion vasculaire, mais nulle part, on n'observe de thrombose organisée.

Le foie présente une ectasie énorme des veines centrales du lobule, moindre à l'espace porte, très notable au niveau des capillaires sinusoïdaux. Très peu d'hémossidéline autour de ces vaisseaux engorgés dont les parois sont notablement épaissies.

Les travées de REMACK non dégénérées sont écartées, mais conservées, rarement dissociées.

Les cellules de KUPFFER sont hypertrophiées. Les gaines péricvasculaires sont épaissies surtout dans le tissu conjonctif portal qui est hyperplasique, mais sans irridiation cirrhotiques.

On n'observe aucun foyer hémorragique, aucun infarctus, rien ne rappelle la stase du foie cardiaque.

Le rein offre un état de congestion active, moins intense, plus localisé aux artériaes et venae rectae. Le

revêtement des tubuli est trouble ou grossièrement granuleux.

Certains glomérules tendent à l'oblitération fibreuse, d'autres offrent des réactions congestives des capillaires et une prolifération des cellules péricapillaires du peloton.

Les vaisseaux inter-tubulaires ont des parois épaissies comparables aux lésions des artérites par hypertension.

Ces lésions sont associées à une sclérose jeune intertubulaire.

La rate est congestive, les corpuscules de Malpighi sont élargis, les cordons de Billroth apparaissent effacés entre les sinus engorgés.

Les cellules endothéliales des sinus sont hypertrophiées, bourrées de pigment ferrique.

Une sclérose hypertrophique pulpaire est ébauchée, les cellules de la pulpe sont raréfiées, le réticulum est épaissi, les parois vasculaires, la capsule fibreuse et les septa présentent des lésions d'hyperplasie conjonctive.

Le pancréas est à la fois hyperémié et sclérosé. La sclérose est périvasculaire et péricanaliculaire ; on note la sclérose du tissu adipeux, l'intégrité des cellules de la glande exocrine et des îlots langerhansiens, malgré la sclérose.

Les vaisseaux offrent des lésions de panartérite.

Le thymus est enveloppé d'une capsule et de septa épaissis. Les follicules du cortex sont rares et diffus, les cellules abondent dans les mailles du réticulum épaissi.

et l'organe accuse souvent une réaction myéloïde. La zone médullaire empiète sur le cortex, elle est remarquablement riche en grosses cellules acidophiles réticulaires, et en corpuscules de Hassal, en noyaux picnotiques attestant un hyperfonctionnement endocrinien.

L'*hypophyse* est constituée d'éléments qui ne sont groupés ni en acini, ni en cordons et répondent aux deux types cellulaires classiques, les cellules chromophobes et les cellules chromophiles.

L'équivalence de ces deux types semble indiquer un fonctionnement physiologique normal.

Le *corps thyroïde* hyperemié est semé de quelques hémorragies. Il est constitué de boyaux pleins et de cellules à peine différenciées. On distigue par place dans ces bourgeons des cavités minuscules dépourvues de colloïde ou des vésicules aplaties.

La colloïde manque à peu près totalement, sauf dans quelques vésicules marginales rarissimes et ce fait atteste un hyperfonctionnement de la glande où abondent les cellules chromophobes claires, les enclaves cellulaires, les vacuoles de Beusleiw.

Les gros vaisseaux sont épaissis, endartéritiques, les capillaires sont du type sinusoidal. La glande est assez sclérosée.

Une parathyroïde incluse dans un lobe montre une texture normale.

Le *testicule* n'échappe pas à la congestion active générale. La sclérose et les lésions vasculaires sont intenses dans l'albuginée, le corps d'Higlinore et ses septa et les voies d'excrétion chéminent dans un tissu

de sclérose hypertrophique ; les canalicules seminifères sont composés de cellules indifférenciées, les cellules interstitielles nous ont paru très nombreuses dans une glande de sujet aussi jeune.

Au sein des zones fibro-vasculaires, entre le testicule et les canaux épидидymaires, on distingue un corpuscule arrondi qui répond à une glande surrénale accessoire pourvue d'un cortex et de cellules chromophiles.

Deux *glandes surrénales* bien conformées occupent le pôle supérieur des deux reins et atteignent chez cet enfant, les dimensions qu'elles présentent chez l'adulte (hauteur 3 cm., largeur 2 cm. 5, épaisseur 8 à 10 mm.) Le cortex et le paraganglion sont augmentés, la veine centrale est ectasiée.

Sous l'enveloppe conjonctive épaissie, le cortex est composé d'une zone glomérulaire réduite, parfois indistincte. La couche fasciculée est épaissie et riche en capillaires ectasiés et gorgés d'hématies. Cirrhosé par place, le parenchyme cortical subit l'évolution nodulaire en d'autres régions, et il est riche en spongiocytes criblés d'enclaves. La réticulée est apigmentaire.

Le paraganglion très exubérant comporte des cordons épais, intriqués avec ceux du cortex et séparés par des sinus gorgés de sang. Les cellules chromaffines sont réparties en plasmocytes riches en figure de sécrétion. Il y a lieu de signaler l'importance des lésions vasculaires observées dans ces différents tissus et viscères.

Aucun d'eux n'échappe à l'artérite chronique viscérale avec hyperplasie de la tunique interne entraînant

parfois la sténose, avec hyalinisation fréquente, hypertrophie avec ou sans dégénérescence hyaline de la média et épaissement de l'adventice.

Notons encore l'hyperplasie du tissu conjonctif qui unit les viscères entraînant une sorte de périviscérite scléreuse d'aspect très spécial.

En résumé :

A côté des altérations de la peau, il existe une congestion intense de tous les viscères et des lésions endocriniennes caractérisant particulièrement l'hyperfonctionnement des surrénales, du corps thyroïde, du thymus et s'accompagnant de lésions dégénératives et scléreuses du tissu conjonctivo-vasculaire.

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Nous retrouvons dans l'observation, les traits habituels de la maladie de RITTER :

Cette affection commence à un âge très précoce dans la première décade de la vie : sur dix-huit observations récentes recueillies dans les Mémoires de HALLÉ, de SLUCKI et ce travail, trois fois seulement le début est plus tardif aux douzième, treizième ou vingt-deuxième jour. C'est une maladie rare en France (sept cas depuis dix ans dont deux où les parents étaient Polonais (BABONNEIX, CAYLA et FAYOT ; PAISSEAU, FOURNANT et PATEY). La syphilis paraît ne jouer aucun rôle dans son apparition.

Presque toujours, une éruption bulleuse est signalée au début de la maladie : le plus souvent quelques bulles apparaissent au visage, surtout autour de la bouche, quelquefois au cou, au thorax ou aux membres. Il arrive qu'elles soient précédées d'un érythème plus ou moins circonscrit : il est rare que l'éruption bulleuse manque.

Mais bientôt l'aspect de l'enfant va se distinguer de celui que donnent les pemphigus contagieux du nourrisson : l'érythrodermie et l'exfoliation vont être généralisées. Tantôt l'on assistera à l'extension et à la dissémination des bulles qui s'ouvrent et dont les surfaces dépouillées se rejoignent : plus souvent, l'exfo-

liation s'effectue directement sans passer par le stade bulleux. C'est à la face, aux membres supérieurs, au thorax que se réalise d'abord l'image caractéristique. Il existe, en effet, une exfoliation massive et l'épiderme forme de larges lambeaux blanchâtres et comme macérés dont les bords s'enroulent sur eux-mêmes : le derme laissé à nu est rouge et suintant. A noter, la présence de fissures péribuccales.

Fait important : sur les régions qui paraissent saines, on observe le signe de NIKOLSKY : la pression forte des téguments ou mieux le frottement du doigt sur la peau décolle la couche cornée de la couche malpighienne sous-jacente. Ce signe caractérise l'épidermolyse et on le retrouve dans les pemphigus typiques de l'adulte (le pemphigus contagieux des nouveau-nés ne devant pas être rangé dans ce groupe) d'où le nom d'épidermolyse aiguë des nouveau-nés donné par FINKELSTEIN à la maladie de RITTER.

L'évolution est toujours très grave et la mortalité de 70 % qu'indiquent les auteurs germaniques n'est pas exagérée. Tantôt la mort est précoce et l'enfant ne survit pas à la généralisation de l'exfoliation érythrodermique : en trois à cinq jours, il succombe dans le collapsus ; tantôt la mort est plus tardive et paraît le fait d'une infection secondaire comme dans les cas de WORINGER, de BELLOCQ et LAUTIER. La guérison n'a lieu que dans les cas où l'extension est très lente et où le processus paraît plus bénin.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Voyons maintenant les lésions histologiques les plus fréquemment observées dans la maladie de RITTER.

Epidermie : Le stratum granulosum et le stratum lucidum manquent souvent ou bien renferment de l'œdème intercellulaire avec des amas de polynucléaire.

Le corps muqueux est atrophié : on note que les bourgeons interpapillaires sont effacés et que la membrane basale présente de la prolifération cellulaire avec nombreuses figures de karyokynèse. Dans son ensemble, l'épiderme paraît atrophié.

Derme : La papille est le siège d'un œdème notable : il y a de nombreuses cellules inflammatoires condensées autour des vaisseaux qui sont dilatés. Il y a des dépôts d'hémosidérine et de mélanine autour des troncs vasculaires. L'intégrité du tissu collagène est à peu près respectée, les glandes sudoripares sont nombreuses, parfois hypertrophiées : les glandes sébacées sont atrophiées.

En somme, dans l'épiderme : squames parakératosiques, œdème intercellulaire, atrophie générale, bulles inconstantes.

Dans le derme : dilatation et répletion des vaisseaux, infiltrations leucocytaires péri-vasculaires et périglandulaires.

La présence de bulles dans les tissus confère un caractère spécial à notre cas sans s'opposer pour cela aux cas publiés par CAILLIAT et WALTER en 1928, qui manquaient de bulles : il est très vraisemblable qu'il y a là une différence due à la lésion plus ou moins évoluée.

Les bulles que nous avons observées sont différentes de celles du pemphigus : dans cette affection, en effet, on trouve des pustules et des bulles purulentes dans lesquelles on peut mettre en évidence des parasites (staphylocoques, blanc ou doré, diplocoques, streptocoques, tour à tour incriminés par les auteurs) : tandis que dans notre cas, les bulles sont plus rares, beaucoup plus petites, remplies de sérosité, non de pus et sont pauvres en éléments cellulaires.

Dans la plupart des observations concernant la maladie de RITTER, on trouve de la congestion des organes, comme chez les grands brûlés. Nous l'avons constatée dans notre cas, mais ce sont surtout les lésions des glandes endocrines qui ont attiré notre attention.

Au niveau du thymus, on note, dans la zone médullaire l'abondance des grosses cellules acidophiles réticulaires et des corpuscules de Hassal, indiquant un hyperfonctionnement endocrinien.

Le corps thyroïde est constitué de boyaux pleins. La substance colloïde manque à peu près complètement, sauf dans quelques rares vésicules. Les cellules thyroïdiennes offrent les caractères d'une sécrétion à polarité multiple, intensifiée, malgré une sclérose assez marquée et des lésions vasculaires. Là encore, il y a des signes d'hyperfonctionnement.

Dans les testicules, il y a beaucoup de cellules interstitielles qui sont trop nombreuses chez un enfant de cet âge.

L'hypophyse paraît normale.

Dans les surrénales, on trouve des signes d'hyperactivité fonctionnelle du cortex surrénal, riche en enclaves lipo-lipoïdiques et des signes d'hyperfonctionnement du paraganglion augmenté d'épaisseur, offrant des cellules exubérantes où le chondriome est particulièrement riche et où on distingue également des enclaves.

Il faut noter que l'autopsie n'a montré aucun signe de spécificité. Nous savons, par ailleurs que la mère avait un WASSERMAN négatif et qu'elle ne présentait aucun stigmate de syphilis.

En somme, ce qu'il importe de retenir de l'examen des glandes endocrines c'est leur hyperfonctionnement qui favoriserait peut-être l'évolution de la maladie de RITTER.

Il est intéressant, à ce propos, de remarquer que M. RUETTE a attribué le pemphigus malin à des troubles sérieux des glandes à sécrétion interne. Ce simple rapprochement ne nous permet pas d'ailleurs, de conclure à l'identité des deux maladies qui, nous le verrons plus loin, diffèrent sur bien des points.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la maladie de RITTER ne souffre guère de difficultés : la plupart des affections avec lesquelles on pourrait la confondre sont faciles à éliminer, mais le problème est plutôt d'ordre nosologique et consiste dans la discussion de l'autonomie de cette affection que certains confondent avec l'érythrodermie exfoliatrice d'abord, le pemphigus des nouveau-nés ensuite.

En effet, il est des affections qu'il est d'usage d'éliminer quand on discute le diagnostic de la dermatite exfoliatrice :

L'érythrodermie physiologique des nouveau-nés est caractérisée par une rougeur du derme due au contact avec l'air extérieur et à une polyglobulie physiologique. Dans les premiers jours de la vie, l'épiderme se dessèche et desquame sous forme de grandes lamelles. Ces phénomènes n'apportent aucun trouble à l'état général. Au bout d'une dizaine de jours, en général, la peau est redevenue normale.

L'ichthyose congénitale ou fœtale, qui est une hyperkératose diffuse se manifeste par un enduit sébacé desséché et de couleur sale qui donne à l'enfant un aspect tout à fait hideux. On peut en rapprocher *l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hyperepidermotrophie* de Brocq. Dans cette affection, la peau

est rouge, couverte de squames épaisses, polygonales. On peut voir quelquefois des poussées bulleuses sur les membres et sur le tronc. Très souvent, on note la co-existence de séborrhée du cuir chevelu, d'ichtyose de la face, de végétations papillaires au niveau des plis de flexion. L'évolution de la maladie est bénigne.

Un examen trop rapide pourrait faire confondre la maladie de RITTER avec des réactions cutanées que l'on observe souvent chez le nourrisson : nous voulons parler des érythèmes fessiers et de l'eczéma séborrhéique du cuir chevelu. Les érythèmes fessiers sont dus à l'irritation de la peau par le contact prolongé des matières fécales et des urines. On peut avoir affaire à un érythème papulo érosif caractérisé par des saillies, papuleuses, lenticulaires, rouges qui se recouvrent d'un épiderme lisse et luisant. Ou bien, il s'agit d'un érythème vésiculeux de Parrot marqué par de petites vésicules qui éclatent, se dessèchent ou donnent lieu à des érosions plus ou moins confluentes.

L'eczéma séborrhéique du cuir chevelu qui succède à des lésions séborrhéiques de cette région, se manifeste par des croûtes jaune sale et lisses recouvrant tout le cuir chevelu et même le front. La peau sous-jacente est rouge. L'évolution de cette maladie est souvent très longue. Ainsi, l'eczéma séborrhéique de même que les érythèmes fessiers constituent des affections cutanées bien différentes de la maladie de RITTER.

On éliminera facilement l'intertrigo qui est limité aux plis cutanés et constitué par une éruption érythémateuse sans vésicules, qui peut se compliquer d'eczé-

matiation de la peau avoisinante par suite de grattages trop fréquents.

La confusion serait plus facile avec l'*Impétigo streptococcique* de FILBURG-Fox : dans cette maladie, l'éruption se compose de bulles plus ou moins nombreuses, séro-purulentes qui, au bout de peu de temps se flétrissent, sèchent et font place à des croûtes épaisses. Ces bulles siègent surtout au visage autour des orifices naturels et aux extrémités, mais on peut les rencontrer sur tout le corps. Après leur disparition, au bout de quatre à huit jours, les croûtes sont remplacées par des macules rosées longtemps persistantes.

La *Dermatite polymorphe* douloureuse de Brocq, très rare chez le nourrisson, est généralement caractérisée par une éruption polymorphe comprenant des plaques érythémateuses, des bulles et des vésicules se groupant de façon variable, des pustules de taille variable, des croûtes, des squames, des macules pigmentées. Il y a du prurit et des douleurs violentes. L'état général est bon.

L'*Epidermolyse bulleuse* héréditaire de H. KOLMER est très rare, mais elle est d'un diagnostic aisé, grâce à son étiologie et à sa tendance à la formation de cicatrices atrophiantes et de kystes épidermiques qui évolueront pendant des années.

Le *Pemphigus syphilitique* pourrait prêter à confusion, lorsque les bulles sont confluentes et volumineuses, mais elles siègent surtout à la plante des pieds et à la face palmaire des mains et se transforment dans la suite

en croûtes épaisses. L'enfant présente par ailleurs des signes nets de syphilis.

Bref, toutes ces affections que nous venons d'énumérer sont faciles à éliminer : la difficulté commence véritablement quand il s'agit de distinguer la maladie de RITTER de l'érythrodermie desquamative et du Pemphigus des nouveau-nés.

MALADIE DE RITTER ET ERYTHRODERMIE DESQUAMATIVE DE LEINER-MOUSSOUS

A un examen superficiel, la dermatite exfoliatrice pourrait être confondue avec l'érythrodermie desquamative de LEINER-MOUSSOUS. La similitude des noms sous lesquels on désigne ces deux affections indique bien des traits symptomatiques communs : dans les deux affections existent la rougeur du derme et la desquamation intense. En réalité, si les noms de ces affections ont un sens presque identique, les caractères de chacun de leurs éléments et les circonstances de leur apparition sont bien différents. Alors que la dermatite de RITTER apparaît très précocement et presque toujours dans les dix ou quinze premiers jours de la vie, l'érythrodermie exfoliatrice survient plus tard : dans le cours du deuxième mois en général. Si la maladie de RITTER porte abusivement le nom de dermatite exfoliatrice des enfants à la mamelle, alors qu'elle peut aussi bien apparaître chez les enfants nourris au lait de vache, l'érythrodermie desquamative survient plus volontiers chez l'enfant nourri au sein et l'on peut la considérer comme la manifestation la plus sérieuse (ou même comme la seule manifestation sérieuse) de la dyspepsie du lait de femme. Les troubles digestifs sont

pratiquement constants, alors que leur absence est de règle dans la maladie de RITTER. De plus, l'aspect des deux dermatoses se distingue nettement pour l'observateur attentif : dès le premier examen d'un nourrisson atteint de dermatite exfoliatrice, « on a, comme l'écrivait BABONNEIX et ses collaborateurs, l'impression de n'avoir jamais rien vu de semblable, alors que l'on observe chaque année plusieurs cas d'érythrodermie desquamative ».

Et les mêmes auteurs distinguent les deux aspects avec une concision telle qu'il vaut mieux les citer que les démarquer :

Dans l'érythrodermie desquamative, « l'épiderme est rouge, recouvert de squames, il ne disparaît pas, ne s'exfolie pas. Les squames qui se détachent sont sèches et laissent encore de l'épiderme au-dessous d'elle et non le derme à nu. Cette desquamation qui exagère seulement un processus normal s'oppose nettement à l'exfoliation massive de la maladie de RITTER. Là, en effet l'épiderme est mort, il y a épidermolyse, et il exfolie en larges lambeaux plissés, macérés, blanchâtres, dont les bords s'enroulent. La destruction est telle que le derme suintant reste à nu sur presque toute la surface.

Ajoutons, à cette description quelques traits accessoires. Alors que la dermatite exfoliatrice débute par des bulles de pemphigus apparue à la face ou au cou, l'érythrodermie exfoliatrice commence par le siège. Les squames de l'érythrodermie exfoliatrice peuvent se renouveler au même point, ce qui n'arrive jamais au

cours de la dermatite exfoliatrice, car la desquamation est faite aux dépens de tout l'épiderme. La séborrhée est de règle, ce pourquoi Moussous la nomme « érythème séborrhéique ».

L'épidermolyse n'est jamais constatée. Enfin le pronostic est très différent dans les deux affections : à la gravité de la maladie de RITTER qui entraîne la mort huit fois sur dix environ, quel que soit le traitement, s'oppose l'efficacité fréquente de la thérapeutique dans l'érythrodermie exfoliatrice : la guérison des troubles digestifs amène en général la guérison de la dermatose : cependant, l'érythrodermie desquamative reste une affection sérieuse susceptible de conduire à la mort dans un certain nombre de cas.

En somme il existe assez de traits distincts pour que le diagnostic entre les deux affections soit possible et que la séparation paraisse tout à fait légitime.

PEMPHIGUS DES NOUVEAU-NÉS ET MALADIE DE RITTER

Le pemphigus des nouveau-nés est la seconde affection dont il faut discuter la parenté avec la maladie de RITTER. Précisons à nouveau qu'il ne faut point confondre ce pemphigus épidémique avec le pemphigus de l'adulte ni avec le pemphigus syphilitique.

Le pemphigus doit être placé à côté des impétigos dont il paraît bien n'être qu'une variété particulière : il se distingue profondément des pemphigus authentiques de l'adulte qui ne sont pas contagieux. A cet égard, il est curieux de remarquer que la dermatite exfoliatrice se rapproche davantage, tout au moins par le signe de NIKOLSKY de ce dernier groupe d'affections un peu mystérieux.

A première vue, le pemphigus épidémique des nourrissons et des nouveau-nés se distingue profondément de la maladie de RITTER et dans les formes communes personne se pourrait confondre ces deux affections. On sait qu'habituellement, le pemphigus est caractérisé par une éruption de bulles hémisphériques ou ovoïdes, de dimensions variables, dont le contenu se trouble rapidement ; au bout d'un ou deux jours, la bulle s'aplatit ou s'ouvre et elle découvre une surface rouge et lisse, épidermique, qui se cicatrise.

L'évolution est habituellement bénigne. *Toutefois*, le

pemphigus épidémique et la dermatite exfoliatrice de RITTER se rapprochent en deux points : l'existence de formes graves et mortelles de pemphigus, la présence de bulles au cours de la maladie de RITTER.

Dans les formes graves du pemphigus, les bulles sont nombreuses et peuvent s'étendre même après leur rupture, elles peuvent confluer et envahir de vastes surfaces de telle sorte que l'enfant paraît comme échaudé. Il est vraisemblable, écrit BOUTEILLER, que dans cette forme grave, on a englobé des faits disparates : dans certains cas, l'état du nourrisson était grave antérieurement et le pemphigus n'est qu'un phénomène épisodique ; ailleurs la gravité de la maladie est due à une complication infectieuse du pemphigus : suppuration, pyohémie, broncho-pneumonie : enfin, dans d'autres cas, il s'agit d'affections classées à tort avec les pemphigus épidémiques et qu'on pourrait rattacher à certains types de pemphigus de l'adulte comme le pemphigus aigu fébrile grave et le pemphigus subaigu malin à bulles extensives ».

A cette énumération des maladies avec lesquelles peut être confondu le pemphigus grave des nouveau-nés, il faudrait peut-être ajouter la maladie de RITTER, mais en se demandant si elle ne constituerait pas la vraie forme grave du pemphigus.

En effet, sur dix huit observations publiées *in extenso* que nous avons pu retrouver, cinq fois la maladie a paru le résultat de l'extension d'un pemphigus (TURBIERGE, CAILLIAU, WALTER, (Obs. I), WORINGER, de TONI, HERZ, SZARKA). D'autre part, l'existence de bulles

de pemphigus est pratiquement constante au début ou au cours de la maladie de RITTER; ce qui indique, soit que cette maladie est la conséquence d'un pemphigus soit tout au moins que le processus pathogène qui la produit est également capable de donner naissance à des bulles. Une parenté entre les deux affections n'est pas invraisemblable.

La plupart des auteurs germaniques concluent nettement en faveur de cette interprétation. A l'inverse des auteurs français qui, il faut le connaître, déclarent n'observer qu'exceptionnellement la dermatite exfoliatrice de RITTER, ils ont rencontré un certain nombre de faits qui militent en faveur de leur théorie.

C'est ainsi que FINKELSTEIN a décrit une forme de dermatite exfoliatrice circonscrite avec épidermolyse qui paraît bien n'être qu'un pemphigus banal au cours duquel on observe le signe de NIKOLSKY et représente une transition entre les deux affections. Si l'on a voulu opposer deux types de réactions cutanées l'une bulleuse, caractéristique du pemphigus, l'autre purement érythémateuse et circonscrite, premier signe de la dermatite exfoliatrice, WIELAND a observé ces deux types associés dans un cas de dermatite exfoliatrice.

Le même auteur a observé la transformation de pemphigus en dermatite exfoliatrice : deux enfants étaient atteints de quelques bulles de pemphigus au cours d'une épidémie et l'affection semblait devoir rester bénigne ; brusquement, après deux jours, leur état se

transforme en une dermatite exfoliatrice généralisée, avec épidermolyse et la mort s'ensuivit.

Enfin, il existe des relations épidémiologiques entre le pemphigus et la dermatite exfoliatrice.

KNÖPFELMACHER et LEINER ont trouvé dans la clientèle d'une même sage-femme et simultanément deux cas de pemphigus et un cas de maladie de RITTER. Semblable fait a été vu par RAVOGLI et par HEDINGER ; BOLE et RUH, REINHARDT, WIELAND ont chacun observé des cas de dermatite exfoliatrice au cours d'épidémies de pemphigus.

Le cas de transmission à l'adulte d'affections bulleuses par un nouveau-né atteint de dermatite exfoliatrice apportent un nouvel argument aux partisans de l'unicité du pemphigus et de la dermatite exfoliatrice.

OSTERMAYER a observé sur la poitrine de la mère d'un nourrisson mort de dermatite exfoliatrice une éruption bulleuse. De même, KNÖPFELMACHER et LEINER ont observé quelques bulles de pemphigus sur les seins d'un enfant mort de dermatite exfoliatrice. HOFMANN, FÄMM, DEBANCO, FUCHS, KAUFFMANN et WOLF, WIELAND ont observé des faits semblables.

Les constatations bactériologiques des auteurs étrangers leur paraissent lever tous les doutes sur l'identité de la maladie de RITTER et des formes graves du pemphigus contagieux des nourrissons. On admet en général que le staphylocoque pyogène doré est l'agent pathogène du pemphigus et on tend à considérer celui-ci comme un impétigo à staphylocoque qui se distingue de l'impétigo streptococcique commun de l'enfant. Les

traits, qui, selon LEWANDOWSKI, caractérisent l'impétigo staphylococcique sont précisément ceux du pemphigus épidémique : les bulles sont étendues, abondantes et restent séreuses, la formation des croûtes est insignifiante ou nulle, la contagiosité paraît spécialement intense.

Or, la constatation de staphylocoques dans les téguments ou dans le sang circulant est fréquente au cours de la dermatite exfoliatrice. Selon, WIELAND, sa valeur est démonstrative : « L'existence de staphylocoques dans la peau et, pour les cas mortels, dans le sang, constitue écrit-il, un état de choses trop constant et trop manifeste pour qu'on puisse considérer ce germe comme une infection secondaire accidentelle et sans signification étiologique ».

Les auteurs français n'acceptent pas toutes ces conclusions. Le staphylocoque est, selon eux, un germe trop commun pour que sa présence implique qu'il soit l'agent pathogène de la maladie ou il est rencontré, surtout en matière d'affections cutanées. Depuis longtemps en effet, SABOURAUD a montré que, dans les infections streptococciques par exemple, le staphylocoque pullule rapidement au point de masquer complètement le germe initial que seul des examens très précoces peuvent mettre en évidence. Les recherches posthumes qui, seules, en France, ont mis en évidence le staphylocoque sont par définition même, sujettes à caution. Aussi la théorie infectieuse et surtout staphylococcique de la maladie de RITTER ne leur paraît nullement démontrée.

Il resterait à expliquer pourquoi un pemphigus affecterait chez certains sujets la forme de dermatite exfoliatrice. Les pemphigus mortels se rencontrent habituellement chez des enfants hypotrophiques et fragiles, alors que la dermatite exfoliatrice apparaît sur des nouveau-nés en apparence bien portants. C'est ici que peuvent entrer en jeu les lésions des glandes endocrines, qui, pour la première fois croyons-nous, ont été recherchées et constatées dans notre observation. Les glandes endocrines ont sur le fonctionnement des téguments et sur l'apparition des dermatoses une influence bien connue et il n'est pas invraisemblable de penser qu'une infection cutanée susceptible de déterminer un pemphigus chez un sujet normal produit chez un enfant porteur de telles lésions une dermatite exfoliatrice. Toute hypothétique, cette conception demanderait de nombreuses recherches confirmatives que la rareté de la maladie rend évidemment difficiles.

D'ailleurs, la présence des altérations endocrinienes ne conserverait pas moins d'intérêt si la maladie de RITTER était indépendante de l'infection cutanée. Les troubles dystrophiques prendraient alors la première place dans l'étiologie de la maladie.

Pour conclure, si l'on applique à ce problème la précieuse distinction proposée par BROcq entre les « syndromes objectifs » et les « entités morbides », on peut dire que : en tant que « syndrome objectif », pemphigus et dermatite exfoliatrice doivent être distingués formellement ; ce qui suffit à assurer à chacun d'eux

une individualité clinique. Par contre, les données étiologiques restent encore trop incertaines pour que l'on puisse affirmer que la dermatite exfoliatrice est une entité morbide bien définie à agent pathogène déterminé et univoque.

OBSERVATION

NAVARRO (CAS I)

Francisco R..., de Ampuero, âgé de treize jours.

Antécédents familiaux sans intérêt : les parents sont robustes, bien portants, sans tare syphilitique ou tuberculeuse ; ils ont eu deux autres fils, l'un est bien portant, l'autre est mort à trois mois d'une affection gastro-intestinale.

Francisco est né à terme, avec un poids normal et n'a présenté aucune anomalie jusqu'au début de la maladie actuelle. Celle-ci commença le huitième jour par une lésion bulleuse, un peu plus grande qu'une lentille, apparue sur la joue gauche, près de la commissure buccale. Rapidement, apparaissent des lésions pemphigoïdes sur le tronc et les membres, détachant la couche épidermique en grands lambeaux, spécialement aux points de contact. Quand nous le voyons, l'exfoliation est presque complète à la partie antérieure du tronc, aux bras et aux jambes, totale aux fesses, aux mains et aux pieds. Le signe de NIKOLSKY est positif même sur le dos qui est tout à fait respecté par les lésions. Exsudation peu abondante.

L'état général est bon, l'enfant tête normalement : ni vomissements, ni diarrhée. Température normale.

Faute de moyens connus plus efficaces, nous pratiquons des poudrages au talc et à l'acide borique et donnons quelques bains d'eau d'Alibour diluée pour éviter autant que possible, les infections secondaires.

Malgré cela, le processus suit son évolution, l'exfoliation devient totale, sauf en quelques points de la paroi abdominale sur le front et le cuir chevelu.

Au cinquième jour, après le début de la maladie, survient la mort, précédée d'une légère dyspnée avec hypothermie et injection des conjonctives. Peu d'heures avant, l'enfant s'alimentait encore normalement et il n'eut jamais de troubles digestifs.

NAVARRO (CAS II)

Il y a un an, nous vîmes un cas semblable, qui commença par des lésions palpébrales, le processus se généralisant plus lentement et se terminant par la guérison.

Dans aucun des deux cas, nous ne pûmes observer des lésions identifiables avec l'impétigo contagieux des nouveau-nés. Par contre, chez l'un et l'autre existait une épidermolyse marquée avec signe de NIKOLSKY positif. Il n'y avait ni pemphigus, ni impétigo dans l'entourage des deux malades.

IMSCHONETZKY (Leningrad)

Enfant du sexe féminin, au troisième jour, il présente un érythème généralisé, finement ponctué, suivi de desquamation en petites plaques, avec formation de fissures autour du menton et des coins de la bouche et clivage de la muqueuse labiale et jugale. Puis, en plusieurs points du tronc et des extrémités, l'épiderme se fissure sur de larges surfaces qui deviennent très rouges et humides.

Le troisième jour de la maladie, veille de la mort, apparaissent sur la main droite des pustules séro-sanglantes.

Histologie : Epaissement de la couche cornée avec foyers disséminés de parakératose. Absence du stratum lucidum et granulosum. Couche des cellules filamenteuses plus épaisse que normalement avec œdème sans formation de pustules. Dans le chorion, forte dilatation des capillaires et lymphatiques : œdème ; légère infiltration périvasculaire. La peau apparemment saine présente les mêmes lésions.

Les pustules correspondent à une élévation circonscrite de la couche cornée, sans modifications destructrices du réticulum.

Aux viscères, on observe des dilatations vasculaires et de nombreuses effusions sanguines (cerveau, estomac, rate, reins). Lésions de néphrose. Hyperplasie des follicules spléniques. Disparition de la muqueuse gastrique.

BELLOCQ-LAUTIER (OBSERVATION RESUMÉE)

Il s'agit d'une fille de poids normal à la naissance, nourrie au lait de vache. Elle présente un peu de coryza.

Le douzième jour, des bulles de pemphigus apparaissent à la main droite et s'étendent ensuite au tronc et aux extré-

mités. Le treizième jour, on note de la rougeur de la gorge et de la rhinite. La température est à 39°.

De grands lambeaux épidermiques se détachent découvrant une peau écarlate, infiltrée et suintante. Aux endroits où la peau paraît saine, le signe de NIKOLSKY existe et il y a des taches rouges disséminées. Dans les jours qui suivent, se produisent des complications pulmonaires, et il se forme sous la peau des abcès multiples contenant du staphylocoque. Mort le vingt-cinquième jour.

L'examen histologique montre un derme épaissi avec des lésions inflammatoires et de la polynucléose. Il existe de la résorption graisseuse.

U. FERRI

Contributo allo studio della D. E. del RITTER e della Erythrodermia desquamativa del LEINER. *Pediatrics*, 15 août 1929, n° 16, pp. 843-862.

CAS I

C. Edmea (de Pavis), treize jours. Entrée à l'hôpital le 6 mars 1928. Rien de spécial chez les parents et collatéraux des parents. Père sain, niant toute affection vénérienne, mère soignée pour anémie notable ; elle a eu dix-huit grossesses dont treize avortements entre cinq et sept mois, cinq grossesses à terme, deux avec fœtus mort-né, une où l'enfant survécut peu de jours ; à la treizième grossesse, enfant normal, bien portant qui a maintenant dix ans. Pendant la dernière grossesse, surtout dans la seconde moitié, vomissements persistants, accès fugaces de lipothymie. Accouchement une quinzaine de jours avant terme. L'enfant est d'abord nourri au lait maternel, puis avec du lait de vache dilué. A dix jours, une bulle apparaît à la face antérieure du thorax, elle se rompt rapidement et donne lieu à l'exfoliation à larges lambeaux observée aujourd'hui. A treize jours, le poids de l'enfant est de 2.550 gr.

Son pannicule adipeux et ses masses musculaires sont très réduits. La peau du visage et du cou est presque complètement exfoliée, rouge, légèrement humide, avec des raghades profondes et sanguinolentes autour de la bouche.

Il y a de la sécrétion muco-purulente au bord des paupières. De vastes zones d'exfoliation apparaissent aussi sur la peau de la surface interne des quatre membres. En face de l'omoplate gauche, il existe une formation bulleuse (pas de spiroctètes dans le liquide).

L'exfoliation s'étend rapidement au tronc et aux membres.

La peau, en certains endroits paraît rugueuse. On note le signe de NIKOLSKY.

A vingt jours, mort, sans qu'il n'y ait jamais eu d'élévation thermique.

Autopsie : Congestion des vaisseaux glomérulaires du rein, de la pulpe splénique, des lobules hépatiques. La recherche du spirochète pâle est négative.

L'examen de la peau apporte les renseignements suivants :

Au point de vue bactériologique : Présence de cocci très nombreux, prenant le Gram, situés à la superficie et aux couches les plus superficielles de l'épiderme.

Au point de vue histologique : la couche cornée est altérée, ici épaissie et là disparue. La couche granuleuse est amincie, par endroit disparue. La couche filamenteuse est le siège d'un important œdème intercellulaire (où l'on trouve des polynucléaires), elle renferme des cellules à protoplasma et à noyau normal. On remarque une importante hyperplasie de la couche germinative : saillies de volume variable qui s'enfoncent dans le derme, activité des cellules basales présentant de la karokinèse à divers états, mais toujours typique.

Au niveau du derme : infiltration peu compacte de lymphocytes et de fibroblastes. A la partie moyenne, œdème notable des faisceaux conjonctifs qui sont moins compacts et moins colorés avec fibroblastes assez nombreux.

Dans l'hypoderme, les glandes sudoripares sont gonflées avec des noyaux irréguliers et une infiltration diffuse périglandulaire.

FERRI. (CAS II)

G. Giovanni, dix jours. Entré le 4 juin 1928.

Père sain. La mère est une primipare. Elle a fait une néphrite pendant sa grossesse. Deux jours après l'accou-

chement, elle a présenté des signes de psychose aiguë.

C'est un enfant né à terme, à la suite d'un accouchement normal.

Poids, 3.500 gr. Taille, 0 m. 50. On le met d'abord au sein, puis au lait de vache dilué. A partir de ce moment, les selles deviennent fréquentes et verdâtres.

A trois jours, une bulle contenant un peu de liquide clair, apparaît au-devant du cou. Cinq jours après, nouvelle bulle sur le dos de la main gauche.

A l'entrée dans le service : la peau du visage, le cou, les épaules, les aisselles, le dos (surtout la région sacro-lombaire), les mains sont largement exfoliés et le derme paraît, à ces endroits, rouge et suintant. A la face antérieure du tronc, la peau est un peu rouge, le signe de NIKOLSKY existe.

Le lendemain, exfoliation très étendue, atteignant toute la peau du tronc, de l'abdomen, de la surface des membres.

La température est à 38° et persiste le jour suivant jusqu'à sa mort.

On trouve des staphylocoques dorés et blancs dans le sang prélevé post mortem par ponction du cœur.

Autopsie : un peu de liquide séro-fibrineux dans le péritoine. Petits kystes gros comme des grains de blé sur la face supérieure du foie.

L'examen des reins met en évidence des petits infarctus uriques et une légère congestion de la corticale. Les surrénales sont grosses et fermes. Il existe de petites hémorragies sous-pleurales.

Histologie de la peau (Biopsie faite pendant la vie).

Epiderme : On remarque de nombreux germes, prenant le Gram, et groupés dans les couches superficielles. En certains points, la structure habituelle est conservée ; en d'autres, au contraire, elle est bouleversée : la couche cornée et la couche granuleuse sont remplacées par une substance amorphe.

Ailleurs, il y a de l'hyperkératose circonscrite et des amas de lamelles cornées.

La couche des cellules filamenteuses présente de l'œdème intercellulaire avec une coloration irrégulière des noyaux.

Derme : altérations évidentes.

Entre les papilles, il y a de nombreux éléments jeunes et fibroblastiques, de rares lymphocytes, les lymphatiques sont dilatés.

Dans le derme moyen, il y a une infiltration diffuse du même type et une réaction des adventices des vaisseaux.

Dans l'hypoderme : altérations moins importantes, intéressant aussi les glandes sudoripares.

CONCLUSION

Le rapprochement de l'observation clinique et anatomopathologique que nous publions, avec les cas observés dans la littérature nous conduit aux conclusions suivantes :

1° L'existence de la dermatite exfoliatrice du nouveau-né, confusément décrite par RITTER VON RITTERSHEIM, a été longtemps mise en doute.

Cependant, elle possède des caractères bien particuliers : elle apparaît très précocement, dans le premier mois de la vie ; elle commence à la face par des bulles circonscrites, puis réalise une exfoliation massive de l'épiderme avec mise à nu des couches profondes de l'épiderme ou du derme. L'épidermolyse (signe de NIKOLSKY) est constante. L'évolution est mortelle huit fois sur dix du fait de l'infection surajoutée ou de l'autointoxication. Cette affection s'oppose à l'érythrodermie exfoliatrice de LEINER-MOUSSOUS qui commence plus tard, s'observe surtout chez des enfants nourris au sein et sujets à des troubles digestifs, présente des caractères éruptifs différents et une évolution habituellement plus favorable.

Par ailleurs, des constatations bactériologiques et des faits de contagion observés à l'étranger tendraient à rapprocher la dermatite exfoliatrice du pemphigus des nouveau-nés dont elle représenterait une forme grave.

Cependant, l'aspect clinique de ces deux affections est très différent ; en tant que « syndrome objectif » selon l'expression de Brocq, on est en droit de les distinguer.

En tant qu' « entité morbide », elles sont l'une et l'autre trop mal connues pour qu'on puisse les assimiler.

Les graves lésions des glandes endocrines constatées dans notre cas, paraissent susceptibles de jouer un rôle dans le déterminisme de la maladie.

Vu : LE DOYEN :
BALTHAZARD.

Vu : LE PRÉSIDENT DE THÈSE :
NOBECOURT.

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Vu et permis d'imprimer :

CHARLETY.



FIG. 1. — Cas personnel observé dans le service du D^r LOISEL.
Hospice général de Rouen.



FIG. II. — (Même cas que Fig. I.). Lésions histologiques de la peau.
(D'après une préparation du Dr CAILLIAU).

« Le dessin montre les bulles sous cornéennes, les bulles acantholytiques au milieu du corps muqueux et les bulles sous épidermiques. On remarque la spongieuse du corps muqueux. Le tissu conjonctivo-élastique dermique est intact ; le corps papillaire œdématisé et très vascularisé ».

BIBLIOGRAPHIE

- BABONNEIX, CAYLA et M^{lle} FAYOT. — Nouveau cas de dermatite exfoliatrice des nouveau-nés (*Médecine infantile*, n° 1, Société de Pédiatrie, séance du 15 décembre 1931).
- G.-Ph. BELLOCQ, M. LAUTIER et Raymond MEYER. — Aspect de cytotéatonécrose dans un cas de maladie de RITTER chez un nourrisson (*Revue Française de Pédiatrie*, tome VII, n° 4, 1931).
- BOUTELIER. — Les dermatoses les plus communes de l'enfance, Paris, GAUTHIER-VILLARS.
- CAILLIAU et WALTER. — Deux cas de dermatite exfoliatrice du nouveau-né (Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie, 8 mars 1928).
- COMBY. — Erythrodermie exfoliatrice généralisée (*Arch. de Médecine des enfants*, Paris, 1918, 394-424).
- Erythrodermie exfoliatrice des nouveau-nés (*Clinique et Laboratoire*, janvier 1928, page 13).
- U. FERRI. — Contributo allo studio della dermatite exfoliativa del RITTER e della eritrodermia desquamativa del LEINER (*Pediatria*, 36, 843-862, 15 août 1928).
- HUGEL. — Cas d'érythrodermie exfoliatrice du nouveau-né (*Bulletin de la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie*, Paris, 1924).
- HALLEZ. — Les dermatoses desquamatives du nourrisson. (*Le nourrisson 1922 et Pratique médicale française*, octobre 1924).
- A. IMSCHENETZKY. — *Acta Dermat. Vernereol.*, 149 à 167, avril 1930.
- LEREBoullet. — Les érythrodermies desquamatives du nourrisson. Maladie de RITTER et maladie de LEINER (*Concours Médical*, 3 juillet 1932).
- NAVARRO MARTIN. — Dermatis exfoliativa neanotorum de RITTER (*Archivos de Medicina Cirugia y especialidades*. T. XXXIV, n° 25 : 20 juin 1931, p. 569).
- PAILLET. — Erythrodermie exfoliante pemphigoïde toxique (*Annales de Derm. et Syph.*, Paris, 1922, 550-555).
- I. RASCHKES. — Zur Frage der Dermatitis exfoliativa neo natorum (*Arch. f. Gynak*, 139 : 669-675, 1930).

- M. SCHACHTER (Bucarest). — La dermatite exfoliatrice du nouveau-né (*Science Médicale pratique*, 1^{er} juin 1933).
- A. SOLLEWIJN GELPKE. — Etiology of dermatitis exfoliativa neonatorum (*Nederl. tijdschr. v. Geneesk I*, 29247-2949, 22 juin 1929).
- A. SLUCKI. — Contribution à l'étude de la maladie de RITTER (*Thèse de Paris*, 1932).
- T. FAYA. — Ein Beitrag zur kenntniss der Dermatitis exfoliativa neonatorum (*Jap. J. Dermat. et Urol.*, 28 octobre 1928).
- DE VAUGIRAUD. — *Thèse de Paris*, 1913, VIGOT.
- E. WIELAND (de Bâle). — Dermatitis exfoliativa (RITTER VON RITTERSHAIN) und pemphigus neonatorum. Ergebnisse der inneren Medigor und Kinderheilkunde 24 band 1923, p. 47 à 65.

